

26
3⁸
DR EUGÈNE LOUVET

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

DU RÔLE DE LA SYPHILIS
DANS LES
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

DU RÔLE DE LA SYPHILIS
DANS LES
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

D^R EUGÈNE LOUVET

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

DU RÔLE DE LA SYPHILIS
DANS LES
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR DELAVIGNE, 2

1929

D^R EUGÈNE LOUVET

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

DU RÔLE DE LA SYPHILIS
DANS LES
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR DELAVIGNE, 2

1929

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

En témoignage de profonde reconnaissance.

A MA SOEUR ET A MON BEAU-FRÈRE

MEIS ET AMICIS

A Monsieur le Professeur LEREBoullet

*Qui a bien voulu nous faire l'honneur
de présider cette thèse.*

*Nous adressons l'hommage respectueux
de notre reconnaissance.*

A Monsieur le Docteur GRENET

*Qui nous a fourni le sujet de ce travail,
nous renouvelons l'assurance de notre
respectueuse affection.*

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage

AMIENS :

Monsieur le Docteur MERLE, Professeur de Clinique
à l'Hôtel-Dieu d'Amiens.

PARIS :

Monsieur le Docteur DUFOUR.

Monsieur le Professeur DUVAL.

Monsieur le Docteur GRENET.

Monsieur le Docteur DEVRAIGNE.

Externat

Monsieur le Docteur CAUCHOIX (*in memoriam*).

Monsieur le Docteur SAUVÉ.

Monsieur le Professeur VILLARET.

Monsieur le Docteur LÉON TIXIER.

Monsieur le Docteur GRENET.

« Si un médecin se figurait que ses raisonnements ont la valeur de ceux d'un mathématicien, il serait dans la plus grande des erreurs et il serait conduit aux conséquences les plus fausses ».

CLAUDE BERNARD.

INTRODUCTION

Nombreuses encore sont les maladies bien observées et bien décrites dont l'étiologie reste enveloppée dans les ténèbres prudentes du doute. Il serait peut-être exagéré de dire que c'est là le cas des cardiopathies congénitales, les observations certes n'en manquent pas, mais il semble que les auteurs se soient surtout intéressés aux formes si variées que revêt leur anatomie pathologique, ainsi qu'à leur évolution clinique.

Si leur étiologie reste encore assez obscure ce n'est point qu'elle n'ait pas été recherchée, mais parce qu'elle est difficile et parfois impossible à retrouver. En présence d'une cardiopathie congénitale, l'observateur arrive trop tard, la lésion est à une période avancée de son évolution, le plus souvent elle est définitivement constituée et les circonstances qui ont entouré la pé-

riode active de cette évolution, sont bien difficiles à préciser.

La syphilis est certes une des étiologies les plus minutieusement recherchées et son rôle dans la genèse de toutes les malformations congénitales, la fréquence avec laquelle cette infection se transmet d'une génération à l'autre justifient bien une pareille orientation des recherches. L'accord est loin d'être fait cependant sur le rôle du tréponème, les antécédents syphilitiques sont certains dans un très grand nombre d'observations mais comme l'écrivait Mme Mikailowski dans sa thèse de 1913 « Il ne faudra pas quand même exagérer cette importance car nombreux sont les cas où la syphilis ne peut intervenir ».

Nous nous bornerons dans ce modeste travail à une étude purement clinique dans les limites où elle a été possible dans un service hospitalier. C'est donc avant tout par l'étude des ascendants et des stigmates qu'aura pu laisser une infection bien diminuée ou parfois éteinte, que nous rechercherons la spécificité. Nous ne méconnaissons pas cependant tout l'intérêt qu'il y aurait à étudier les lésions alors qu'elles se constituent (étude possible chez les trop nombreux fœtus syphilitiques expulsés par avortement) intérêt qui s'attache non plus seulement à la reconnaissance de la syphilis, mais à son mode d'action : s'agit-il « d'hérédo-syphilis infectante » suivant l'expression de M. Laubry comme l'ont pensé, Grancher, Cadet de Gassicourt, Lancereaux ou « d'hérédo-syphilis dystrophique » comme l'a défendu la théorie

tératologique de Rokitanski, c'est là un problème délicat auquel nous ne pourrions faire que de rares allusions.

HISTORIQUE

Dès 1878 Rauchlus signalait la fréquence de l'hérédosyphilis chez les sujets atteints de cardiopathies congénitales. Crocker en 1879 rapporte l'observation d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire chez un enfant dont la mère avait fait plusieurs avortements. En 1898, dans sa thèse sur les stigmates de l'hérédosyphilis Edmond Fournier montre toute la variété de malformations congénitales que peut donner cette infection, pour cet auteur la malformation cardiaque s'expliquerait comme les autres malformations par l'action dystrophique de la syphilis. Deguy, dans sa thèse de 1900 sur le cœur et l'aorte des syphilitiques, étudie entre autres les lésions cardiaques chez les hérédosyphilitiques. Dans sa thèse de 1912 sur la syphilis du cœur Bricout consacre un chapitre à l'hérédosyphilis. Mme Mikailowski en 1913 décrit fort bien les moyens d'investigation qui aideront le clinicien à dépister l'hérédosyphilis et rapporte de nombreuses observations du service de M. le Professeur Nobécourt (Syphilis et affections congénitales du cœur, *Thèse de Paris*, 1913).

Enfin plus récemment dans leur *Traité des maladies congénitales du cœur*, MM. Laubry et Pezzi consacrent

un chapitre à l'étiologie de ces affections. On y trouve un remarquable exposé critique d'observations ; les auteurs y étudient la transmission héréditaire des caractères pathologiques aussi logiquement que peuvent le permettre les lois actuellement connues de l'hérédité ; dans leurs observations ils distinguent l'hérédo-syphilis immédiate et atavique de l'hérédo-syphilis infectante. Le problème a été également envisagé par notre maître le Dr Grenet dans différentes publications, sur la syphilis, cause probable de maladie mitrale, entre autres. Un auteur italien le Dr de Stéfano a publié en 1920 sur le rôle de la syphilis dans les cardiopathies congénitales, une statistique qui est la plus importante que nous ayons trouvée et que nous verrons plus loin.

Signalons pour terminer un article assez récent de MM. Babonneix et Delarue dans la *Gazette des Hôpitaux* de mars 1928, sur « les lésions cardiaques congénitales en rapport avec l'hérédo-syphilis » neuf observations inédites où la syphilis est en cause, y sont publiées.

En résumé dans la plupart des travaux sur les cardiopathies congénitales on s'attache surtout à décrire les malformations.

Les antécédents héréditaires souvent ne sont pas mentionnés ou ne le sont que de manière incomplète et le dépouillement des observations publiées ne permet en aucune manière de se faire une idée de la plus ou moins grande fréquence de la syphilis. On ne peut vraiment tenir compte que des travaux où d'une manière systématique est faite une enquête étiologique portant sur un certain nombre de cas.

Cette enquête même minutieuse met souvent le clinicien dans l'embarras car comme nous allons le voir dans le chapitre suivant, les signes d'hérédosyphilis sont d'interprétation parfois difficile et les « certitudes cliniques » sont toutes relatives, relatives à l'observateur, relatives à la catégorie des malades observés.

RECHERCHE DE L'HÉRÉDO-SYPHILIS

Nous ne consacrerons pas de chapitre spécial au diagnostic de la cardiopathie congénitale, bien que pour l'établissement d'une juste statistique, il précède et motive dans l'esprit du clinicien, la recherche de la spécificité.

Il est évident que l'on peut révéler les rapports des cardiopathies congénitales avec la syphilis en les recherchant d'une façon systématique chez tous les hérédosyphilitiques. Mais il est de même évidence que les résultats d'une pareille recherche qui pourraient s'intituler « De la fréquence des cardiopathies congénitales chez les hérédosyphilitiques », n'auraient aucune valeur en ce qui concerne notre sujet, toutes les autres étiologies étant éliminées.

On pourrait en conclure que la syphilis détermine plus ou moins facilement des cardiopathies congénitales ce qui ne veut pas dire qu'elle les détermine toutes. Autant que la précision dans les moyens d'investigations et que le sens clinique dans l'interprétation des signes, la « neutralité » complète des malades observés à l'égard de la syphilis, est essentielle pour établir une donnée statistique.

Chez un malade porteur de cardiopathie reconnue congénitale l'hérédo-syphilis sera recherchée :

1° Par des moyens cliniques ;

Enquête sur les antécédents héréditaires et collatéraux ;

Enquête sur la grossesse et l'accouchement. Examen complet du malade ;

2° Par des moyens de laboratoire ;

Réaction de Wassermann, examen du liquide céphalo-rachidien ;

3° Nous verrons ce que le clinicien peut attendre de l'anatomie pathologique lorsque la lésion peut être constatée au pavillon d'autopsie.

I. — Moyens cliniques

L'examen du père pourra montrer une syphilis acquise, avouée ou reconnue par une complication : possibilité d'accidents secondaires, tabès, paralysie générale, aortite. Assez souvent des signes discrets feront soupçonner la syphilis, une leucoplasie, une inégalité pupillaire, etc. Nous n'avons pas à discuter ici, si la syphilis du père est plus ou moins grave pour l'enfant que celle de la mère ; pour Balzer « il n'y a pas de syphilis héréditaire sans que la mère ait été infectée pendant ou avant la gestation. Nous avons lu d'autre part dans la thèse de M. Charles Hoch, faite dans le service de M. Couvelaire que « dans quelques cas très rares l'œuf pourrait être infecté directement par le tréponème

du sperme pendant les premiers stades de son développement ».

Il s'agit évidemment de cas où le père ne porte aucune lésion ouverte qui puissent contaminer la mère et dans le sperme duquel on a pu identifier le tréponème.

Chez la mère on recherchera l'avortement spontané qui se répète presque fatalement dans les cas de syphilis non traitée. On se méfiera également des accouchements prématurés, de l'expulsion de fœtus morts et macérés ou d'hydrocéphales. La polymortalité infantile fera toujours penser à la spécificité mais il faut savoir qu'elle peut reconnaître d'autres causes : alcoolisme, tuberculose, par exemple. Le médecin appelé à diagnostiquer une cardiopathie congénitale aura peu souvent l'occasion d'être renseigné sur le placenta, l'examen de celui-ci peut fournir les indications les plus précieuses : le placenta des syphilitiques est hypertrophié, il pèse 800, 1000, jusqu'à 1500 gr. pour un enfant de 3000 gr. ; son rapport normal au poids du fœtus qui est de $1/6$ ou $1/7$ devient égal à $1/3$ ou $1/9$; les cotylédons sont épaissis, on note une grosse sclérose périartérielle ou périvilleuse.

L'hydramnios progressif chronique présente un intérêt du même ordre.

Tous ces renseignements peuvent être précieux, mais le plus souvent le médecin n'en aura qu'un tout petit nombre à sa connaissance, aussi ne craindra-t-il pas d'élargir son enquête dans la famille.

L'histoire pathologique des grands parents peut être

d'un grand intérêt, la syphilis de 2^e génération n'est plus discutée en effet et les observations rapportées sont nombreuses :

MM. Rudaux et Montlaur ont rapporté que, de quarante cinq grossesses de femmes hérédo-syphilitiques étaient nés cinq enfants sains et quarante morts dans les premiers jours de la vie. L'observation suivante rapportée par M. Babonneix est très suggestive :

« Un enfant de quinze jours présente un rétrécissement pulmonaire avec persistance du canal artériel. Le grand-père paternel est tabétique, il a eu deux enfants dont une fille morte à douze ans de cyanose, sœur du père de l'enfant ; le grand-père maternel est syphilitique, sa fille a les manifestations osseuses de la syphilis héréditaire à la puberté, elle a quatre enfants : la petite malade dont il est question, trois fils dont deux bien portants et l'un mort de malformation gastrique ».

Comme on peut en juger d'après l'observation précédente l'examen des collatéraux qui pourront présenter des stigmates plus ou moins nets d'hérédo-spécificité, peut faciliter le diagnostic étiologique. Ces collatéraux pourront être absolument indemnes à la suite de traitement chez le père et la mère. Plusieurs frères et sœurs pourront même présenter des cardiopathies congénitales et Soller cité par MM. Laubry et Pezzi rapporte « l'histoire d'une famille dans laquelle cinq enfants d'un premier lit étaient atteints de cyanose congénitale, la mère s'étant remariée donna naissance à des enfants bien portants, ce qui permet d'incriminer exclusivement l'influence paternelle ». Dans cette observation on

est forcé d'admettre la contamination directe du fœtus par le père :

Y a-t-il eu présence du tréponème dans le sperme comme en a montré la possibilité M. Charles Hoch dans sa thèse, ou le spermatozoïde touché à un moment quelconque de sa lignée physiologique ou héréditaire était-il déjà dystrophique en puissance ? c'est là un problème bien délicat qui sort du terrain clinique où nous voulons rester.

Quoi qu'il en soit, les renseignements fournis par cette enquête familiale pourront venir étayer solidement des présomptions d'hérédo-syphilis, l'examen du malade dans d'autres cas suffira à donner une certitude.

Dans les cas typiques, il s'agit d'un enfant avec des membres grêles, gros foie, grosse rate, bulle de pemphigus à la plante des pieds et la paume des mains, bosses frontales et bosses pariétales très prononcées.

M. Marfan divise en deux classes les signes cliniques d'hérédo-syphilis chez le nourrisson :

I. — Signes cliniques de certitude qui sont :

Pemphigus de la paume des mains et de la plante des pieds ;

Coryza précoce chronique présentant certains caractères.

Mégalosplénie précoce chronique.

Certaines lésions caractéristiques de la peau et des muqueuses que l'on nomme syphilides.

Pseudo-paralysie des nouveau-nés due à une ostéochondrite gommeuse de l'extrémité de la diaphyse des os longs (maladie de Parrot).

A ces signes dont un seul suffit à fonder le diagnostic d'hérédo-syphilis mais qui peuvent tous manquer, M. Marfan oppose des signes de probabilités :

Mœlena des nouveau-nés, anorexie des nourrissons, maladie des vomissements habituels, croissance lente ou nulle sans raison manifeste, adénité sus-épitrochléenne bilatérale, végétations adénoïdes précoces, hypertrophie du thymus, hydrocèle unilatérale irréductible et persistante, encéphalopathies congénitales, convulsions précoces dites essentielles, strabisme convergent essentiel, rachitisme (craniotabès) ; enfin, M. Marfan signale parmi ces signes probabilité d'hérédo-syphilis les affections congénitales du cœur et faisant allusion au rôle important de la syphilis dans ces malformations, il ajoute : « Mon expérience m'a conduit à considérer cette notion comme exacte ».

Nous n'avons pas à discuter ici la valeur de ces signes de probabilité. Le domaine de la probabilité va du doute au seuil de la certitude et nous pouvons dire de quelques-uns de ces signes que leur valeur varie beaucoup entre ces limites avec le clinicien qui les interprète. Nous insistons sur la courbe de poids qui après la chute normale de la naissance remonte mal ou continue à descendre, nous en avons vu des exemples typiques dans le service de M. le Dr Devraigne.

Nous ne pouvons mieux conclure sur la valeur de ces signes qu'en citant M. Marfan : « Quand il n'y a pas de signes cliniques de certitude et que la séro-réaction est négative, il faut considérer la syphilis comme très probable voire même comme presque certaine s'il y a association de plusieurs signes de probabilité ».

Chez un malade plus âgé on examinera toujours les dents : les altérations des incisives reproduisant plus ou moins complètement le type de la dent d'Hutchinson, l'atrophie cuspidienne de la première grosse molaire supérieure (dent en bourse) et quoique moins rigoureusement spécifiques les érosions dentaires (en sillons, en nappes) sont des indications précieuses.

On tiendra un certain compte aussi de l'écartement des incisives peut-être même du tubercule de Carabelli quoiqu'il ait une valeur très discutable.

Enfin on cherche toutes les malformations osseuses, exostoses, axyphoïdie.

Comme on peut en juger d'après l'exposé précédent, il semble que les « moyens cliniques » ne manquent pas mais le nombre même de ces signes qui témoigne, sans doute, de la richesse et de la variété symptomatologiques de l'hérédosyphilis, témoigne aussi de l'insconstance des stigmates et de l'absence fréquente de quelques bons signes de certitude. Souvent le simple examen clinique ne suffira pas à permettre le diagnostic étiologique, le clinicien hésitera et il y a toute une série de cas douteux, cas « d'hérédosyphilis d'impression » comme l'a écrit Paul Lefèvre dans sa thèse, où les examens de laboratoire pourront être d'un grand secours.

II. — Moyens de laboratoire

En premier lieu il convient de placer la réaction de Bordet-Wassermann, elle sera pratiquée d'une façon systématique chez le malade atteint de cardiopathie

congénitale et chez ses parents. Là encore, la difficulté siégera dans l'interprétation du résultat.

Positif le B.-W. sera sauf des cas exceptionnels un signe de certitude (dans la lèpre, la scarlatine, certains ictères, le B.-W. serait positif en dehors de toute spécificité) il est rapporté dans la thèse de Robert Crocy sur la valeur de la réaction de Wassermann dans la syphilis héréditaire de la première enfance que « chez un nouveau-né sain le B.-W. peut être positif mais il n'a à ce moment aucune valeur et devient rapidement négatif en l'absence de syphilis héréditaire ».

Négatif il ne permettra pas d'éliminer l'héredo-syphilis; nous lisons dans la thèse de Paul Lefèvre : « Rien n'est plus infidèle que la réaction de B.-W. dans la recherche de l'héredo-syphilis, un examen négatif ne doit jamais ébranler un diagnostic fondé sur l'examen clinique ».

Les auteurs sont d'accord pour admettre que jusqu'au quinzième jour la réaction de B.-W. n'a pas de valeur, on ne la pratiquera donc pas avant cette date et devant une réaction négative avec des signes cliniques de présomption on la pratiquera en série.

Si sa négativité persiste on peut pratiquer la réactivation biologique ; d'après le travail de Paul Lefèvre dans le service de M. Milian, après réactivation :

« Sur 120 cas examinés le pourcentage de la réaction positive est passé de 40 % à 23,5 % ».

En cas de lésions nerveuses la réaction du B.-W. pourra être négative dans le sang et positive dans le liquide céphalo-rachidien, on pratiquera d'ailleurs un

examen cytologique de ce liquide et on se méfiera d'une petite réaction lymphocytaire persistante en dehors de tout état infectieux.

En résumé la réaction de B.-W. qui pourra trancher des cas cliniquement douteux, ne sera pas interprétée non plus sans l'examen clinique et on ne saurait trop répéter que cette réaction peut rester négative dans des cas d'hérédo-syphilis qui paraissent cliniquement indiscutables.

Il est un autre moyen de diagnostic étiologique : l'épreuve du traitement spécifique : « *Naturam morborum curationes ostendunt* ». En ce qui concerne les cardiopathies congénitales qui pour la plupart se présentent comme des lésions constituées et non plus évolutives il est logique de penser et l'expérience le démontre, que le traitement ne modifiera pas ces lésions. Nous nous empressons d'ajouter que ce n'est pas une raison pour ne pas traiter ces malades, car si le traitement ne peut guérir les lésions il peut, du moins, enrayer leur évolution possible.

Il est cependant certaines lésions plus virulentes qui paraissent congénitales, telles les myocardites gommeuses du genre de celles qu'a décrites Ribadeau-Dumas, les péricardites fibreuses avec périviscérite et surtout périhépatite telles certaines altérations des valvules de l'aorte qui ont permis de parler d'aortite, sur lesquelles le traitement agit. « Ces affections, écrit M. Laubry, se différencient des affections vraiment congénitales c'est-à-dire constituées à la naissance par leur nature, leur allure, leur docilité au traitement ».

Donc si le traitement spécifique fait sa preuve ce ne sera pas sur la cardiopathie, ce sera sur les lésions concomitantes en pleine évolution ; évidemment dans ce cas la syphilis ne signe pas directement la lésion cardiaque, mais on est en droit d'admettre que sa présence suffit à la faire considérer comme agent étiologique.

Toutefois on peut voir chez des hérédos-spécifiques des cardiopathies qui paraissent congénitales et qui relèvent d'un rhumatisme articulaire aigu, méconnu.

De plus un cœur déjà atteint de malformation congénitale peut être touché secondairement par une infection, le rhumatisme le plus souvent, il est utile dans ce cas de ne pas mettre le désordre cardiaque sur le compte de l'hérédosyphilis afin de pouvoir traiter ces malades.

Le traitement spécifique n'aura donc pas une grosse valeur diagnostique dans les cardiopathies congénitales.

Nous pourrions terminer ce chapitre en disant que s'il est des cas où le clinicien pourra affirmer la syphilis et d'autres, où il pourra l'écarter autant que peut le permettre une certitude clinique, il en est beaucoup d'autres où l'on pourra parler tout au plus de probabilité et l'appréciation de ces cas douteux est nécessaire pour l'établissement d'une statistique.

Anatomie pathologique

Nous n'envisagerons l'anatomie pathologique que dans les limites où elle peut faire la preuve de la syphilis et nous avouons en commençant qu'une telle preuve dépasse de beaucoup notre compétence.

Seule la présence du tréponème permet d'affirmer la syphilis, certaines lésions caractéristiques comme les gommes peuvent autoriser une sérieuse présomption, présomption d'autant plus juste que l'on pourra reconnaître dans l'organisme d'autres lésions caractéristiques, gros foie, grosse rate par exemple ; mais le plus souvent à l'autopsie, on ne trouvera pas de lésions en activité, on trouvera soit des lésions valvulaires qui ressemblent aux lésions acquises par endocardite, soit des malformations pures sans séquelles inflammatoires, dans certains cas ces deux ordres de lésions se trouvent réunis.

C'est dans les myocardites que l'on a pu identifier le tréponème.

Rosen et Parrot, les premiers, ont attiré l'attention sur les myocardites syphilitiques. La myocardite interstitielle serait la forme la plus fréquente et s'observerait avec toute sa netteté dans le cœur des nourrissons porteurs d'accidents hérédo-syphilitiques précoces. Le cœur paraîtrait sain le plus souvent. On a pu noter dans certains cas de petits nodules granuleux blanchâtres épars dans le parenchyme.

Plus rare serait la myocardite parenchymateuse. Ribadeau-Dumas et Harvier qui ont étudié ces formes

ont trouvé chez un enfant de deux ans des nodules blanchâtres du ventricule gauche sans infiltration interstitielle.

« Les tréponèmes nageaient dans l'exsudat ou étaient inclus dans les cellules musculaires » les lésions vasculaires sont parfois au premier plan, on note une ectasie considérable des veinules et des capillaires et dans certains cas de véritables apoplexies sous-péricardiques.

Dans d'autres cas on a pu rencontrer des gommes. les observations suivantes en feront foi.

Obs. X (POTIER, *Archives de méd. expér. et d'anatomie pathologique*).

Il s'agit d'un enfant de deux mois entré le 25 novembre 1903, à la salle Husson dans le service de M. le Pr Grancher. Les parents se disent bien portants. Ils ont un autre enfant en bonne santé. La mère dit ne pas avoir eu de fausses-couches.

L'enfant est né à terme sans un bouton ni coryza. Nourri au biberon, on lui donne le lait de vache à l'âge de 15 jours, apparition de coryza et de gastro-entérite, selles vertes liquides, vomissements. Pendant son séjour à l'hôpital, il a eu plusieurs abcès incisés dans le service. Traité par frictions d'onguent napolitain et des injections de biiodure de mercure.

Amélioration apparente, les selles sont redevenues normales. Mais le poids diminue. La mort est survenue le 11 décembre dans un état complet de collapsus.

A l'autopsie, on trouve des gommes multiples et des lésions des différents organes.

Le cœur est normal comme dimensions. Ce qui frappe au premier examen de la surface, c'est la présence d'une gomme arrondie à la pointe du ventricule gauche aux abords du sillon interventriculaire, grosse comme un petit pois, elle tranche par son aspect blanchâtre au milieu du myocarde rouge et fait saillie sous le péricarde un peu surélevé par rapport à la surface voisine. Pas d'endocardite, pas de lésions orificielles.

Dans cette observation le cœur est touché par des lésions virulentes, mais ne présente cependant aucune lésion orificielle ni malformation, en voici une autre.

Obs. X (Thèse d'EDMOND FOURNIER).

Il s'agit de deux enfants issus de parents syphilitiques, ayant présenté des lésions manifestement syphilitiques et morts l'un au bout de sept jours, l'autre au bout de dix jours, tous deux étaient atteints de cyanose congénitale. Dans l'un des cas il existait une gomme de la paroi antérieure du ventricule droit.

En dehors de la constatation de ces gommes et du tréponème dans quelques cas de myocardite parenchymateuse, l'anatomie pathologique ne peut pas démontrer l'action de la syphilis dans les cardiopathies congénitales. Celles-ci s'accompagnent rarement de lésions virulentes, ce qui donnerait à penser qu'elles sont plutôt la conséquence d'une action dystrophiante du trépo-

nème, que le résultat direct du processus inflammatoire.

Sur le mode d'action du tréponème, on ne peut d'ailleurs avoir d'opinion trop exclusive.

Parmi les malformations les unes se rapprochent des lésions acquises par endocardite, les autres en diffèrent totalement et s'apparentent nettement aux monstruosités.

Dans les premières, la plus fréquemment observée est le rétrécissement de l'artère pulmonaire, rétrécissement qui peut porter sur l'orifice, sur l'infundibulum ou sur le tronc. Notons que ce rétrécissement est le plus souvent associé à une communication interventriculaire.

Le rétrécissement de l'aorte se rencontre plus rarement que celui de l'artère pulmonaire, on note souvent une dilatation de l'aorte en amont du rétrécissement. Le rétrécissement mitral pur qui peut être congénital a été fréquemment constaté dans l'hérédo-syphilis, celle-ci pour Huchard serait en cause dans la majorité des cas.

D'autre part un auteur italien, le Dr Stefano, dans une étude sur les cardiopathies congénitales et la syphilis, écrit : « Je ne connais cliniquement qu'un tout petit nombre de sténoses mitrales d'origine spécifique ».

Les insuffisances aortiques et pulmonaires d'origine congénitale sont très rares.

Ces lésions, ou mieux, pour ne rien préjuger, ces malformations orificielles s'accompagnent souvent de séquelles d'endocardite pariétale. Quel a été l'agent in-

fectieux de ces endocardites cicatrisées au niveau desquelles le plus souvent, il n'y a plus, histologiquement, de réaction inflammatoire ? Si on constate avec ces séquelles d'endocardite, des lésions plus virulentes d'hérédospécificité sur d'autres organes, il paraît logique d'incriminer le tréponème, mais encore une fois la preuve absolue n'en serait faite que si l'on pouvait étudier cette endocardite en pleine évolution.

Dans le second ordre de malformations cardiaques se classent les lésions plus dystrophiques pour lesquelles on s'aurait tenté d'invoquer la théorie tératologique : communication interventriculaire, persistance du trou de Botal, persistance du canal artériel, cœur à deux cavités, dextrocardie, anomalies des troncs. Il est encore plus difficile pour l'anatomie pathologique de rechercher l'origine spécifique de ces lésions, car si on admet la théorie tératologique la présence du tréponème n'est pas nécessaire ; si on admet la théorie de « l'hérédosyphilis infectante » le désordre embryologique causé par l'infection a dû être très précoce et on a plus de chances de tomber sur des lésions éteintes.

Donc l'anatomie pathologique sera le plus souvent une anatomie de lésions constituées et renseignera peu le clinicien sur l'étiologie.

La fréquence des malformations cardiaques chez les hérédospécifiques « vérifiés » peut être une sérieuse présomption en faveur du tréponème, mais ne permet pas de dire cependant que telle forme anatomo-pathologique soit spéciale à la syphilis.

FRÉQUENCE DE LA SYPHILIS A L'ORIGINE DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Les conditions d'une bonne statistique sont, nous nous excusons de le répéter, la « neutralité » complète des malades observés à l'égard de la syphilis, des moyens d'investigation aussi sûrs que possible et un classement judicieux des résultats.

Nous avons vu quels sont les moyens d'investigation : la clinique et la réaction de Wasserman qui tirent surtout leur valeur de leur association.

Quant à l'interprétation nous avons vu la nécessité de faire la part des cas de probabilité.

La « neutralité » des malades est peut-être l'une des conditions les plus difficiles à réaliser, les observateurs ne voient pas les mêmes séries de malades et c'est sans doute là l'une des plus sérieuses raisons de désaccord.

Si les observations publiées sont très nombreuses les auteurs sont rares, du moins à notre connaissance, qui ont pris la responsabilité d'une statistique.

Nous ne pourrions donc pas citer de chiffres très précis, nous verrons dans l'ordre chronologique quelles obser-

vations ont été publiées et ce qu'on est en droit d'en conclure quant à la syphilis.

Le premier en date est Edmond Fournier en 1898 qui dans sa thèse : *Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis* consacre un chapitre aux « dystrophies cardiaques et vasculaires » et rapporte douze observations. Dans toutes, l'hérédo-syphilis entre en cause et ceci est logique étant donné le sujet traité, mais il ne faudrait pas à la lecture de ces observations typiques se hâter de généraliser. L'auteur, lui-même a d'ailleurs fait toutes les réserves : « De tout cela je retiens en première ligne un fait capital en l'espèce, à savoir le rôle possible de l'infection notamment de l'infection syphilitique dans la production des malformations cardiaques » mais l'auteur n'exclut pas la possibilité d'autres infections : « la tuberculose des ascendants, écrit-il, n'a pas été suffisamment recherchée ».

Voici une observation rapportée par Edmond Fournier et qui montre que l'étiologie peut être souvent discutable :

Observation 263. Cyanose congénitale. Persistance du trou de Botâl calibre de l'aorte et l'artère pulmonaire inférieur à la normale.

Père syphilitique, mort violente. Mère morte d'*accidents de tuberculose pulmonaire*.

Deux grossesses.

Première grossesse : fausse-couche.

Deuxième grossesse : jeune fille ayant aujourd'hui 13 ans, petite, chétive, incomplètement développée, tout à fait infantile.

Affectée de cyanose congénitale.

Dès son enfance oppression et coloration bleuâtre des téguments. Face, mains, pieds violacés, gêne respiratoire constante accrue par le plus léger effort.

Pas de déformation des extrémités. Cœur légèrement hypertrophié. Souffle systolique doux augmentant à propos du plus léger exercice. Foie augmenté de volume, hyperglobulie d'abord peu considérable puis augmentant progressivement. Etat particulier de la rétine qui présente une teinte asphyxique.

La malade contracte la variole et meurt.

Autopsie :

Cœur énorme.

Persistance du trou de Botal dans lequel on peut engager l'extrémité du petit doigt.

Calibre de l'aorte considérablement diminué. L'aorte thoracique mesure à peine 6 mm. de diamètre.

L'artère pulmonaire est très rétrécie.

Les valvules sigmoïdes sont soudées ensemble ; on n'y trouve aucun vestige qui permette de dire qu'à un moment donné il y a eu séparation entre elles.

Tout le système artériel est réduit de volume au moins de moitié.

Foie hypertrophié, rate atrophiée, reins congestionnés ».

Edmond Fournier ne nous renseigne pas sur la fréquence de la syphilis, mais il nous montre que celle-ci détermine facilement des cardiopathies congénitales.

Dans sa thèse de 1914 sur « la syphilis et les affec-

tions congénitales du cœur » Mme Mikailowski écrit aux conclusions :

« L'hérédo-syphilis semble être une cause fréquente des affections congénitales du cœur. Quoique les données statistiques manquent encore la plupart des auteurs attribuent à l'hérédo-syphilis un rôle important dans les cardiopathies congénitales, il ne faudra pas quand même exagérer cette importance, car nombreux sont les cas où la syphilis ne peut intervenir », l'auteur écrit aussi, citant son maître M. le Prof. Nobécourt : « l'hérédo-syphilis doit revendiquer bien des malformations cardiaques, elles sont nombreuses chez les syphilitiques héréditaires ». Cependant dans 17 cas de cardiopathies congénitales M. Nobécourt n'a pas trouvé d'antécédents ou de manifestations syphilitiques et la réaction de Wasserman pratiquée dans cinq cas par M. Léon Texier est restée négative.

En 1919, M. Lenoble, de Brest, rapporte cinq nouveaux cas de maladies congénitales du cœur, c'est surtout d'ailleurs du point de vue anatomie pathologique et évolution clinique que l'auteur semble avoir envisagé la question.

Sur ces cinq cas un seul peut reconnaître une étiologie spécifique, rien dans les autres ne permet d'incriminer le tréponème.

La statistique la plus importante que nous ayons rencontrée est celle que M. de Stéfano a publié en 1920 à Naples (1).

(1) *La Pédiatra*, novembre 1920.

« Dans l'incertitude, écrit l'auteur, qui règne encore sur l'étiologie et la pathogénie (des cardiopathies congénitales), je n'ai pas cru inutile de revenir brièvement sur 32 cas de cardiopathies congénitales observées durant ces six dernières années à la clinique de Pédiatrie de Naples ». Ces observations sont résumées dans un tableau synoptique et nous essayerons de rapporter la complète interprétation qu'en donne l'auteur.

Du point de vue du sexe sur 32 cas, il y a 26 garçons et 6 filles, ce qui, d'après l'auteur, serait en faveur d'une prédominance de la cardiopathie congénitale chez l'homme.

D'après l'âge les cas sont ainsi répartis :

de 1 à 6 mois	17 cas
de 6 à 12 mois	4 cas
de 12 à 18 mois.	5 cas
de 18 mois à 2 ans.	2 cas
au-dessus de 2 ans.	4 cas

Cet exposé semble démontrer que les cardiopathies congénitales compatibles avec une longue durée de la vie sont assez rares.

Les avortements spontanés, les accouchements prématurés, les mort-nés, les grossesses gémellaires, en un mot les accidents de la gestation imputables à la syphilis, ont été constatés dans 16 cas sur 32, soit dans 50 % des cas.

La syphilis certaine du père n'a pu être établie que dans 3 cas :

La tuberculose de la mère dans 1 cas ;

L'alcoolisme du père dans 1 cas ;

L'hérédité directe dans 1 cas (la mère était porteuse d'une cardiopathie).

Dans 11 cas, l'auteur n'a retrouvé aucuns antécédents héréditaires.

D'après le diagnostic de la lésion cardiaque les cas se classent ainsi :

Maladies de Roger 14

Maladies bleues 12

(dont l'une avec dextrocardie)

Rétrécissement de l'artère pulmonaire . 4

(dont l'une avec persistance du trou de Botal).

Dans un cas la cardiopathie n'a pu être diagnostiquée.

La dextrocardie a été constatée dans deux cas : l'une avec maladie bleue, l'autre avec inversion viscérale.

La recherche des signes d'hérédo-spécificité chez le malade a donné les résultats suivants :

Splénomégalie 12 cas

Hépatomégalie 7 cas

Ganglions épitrochléens 4 cas

Nez en sellette avec rhinite 3 cas

Hydrocéphales 2 cas

Manifestations syphilitiques cutanéomuqueuses. 1 cas

Facies mongolien 1 cas

Hypospade 1 cas

Polydactylie 1 cas

Inversion viscérale 1 cas

Dans neuf cas, il n'y avait aucune manifestation hérédo-spécifique.

La réaction de Wasserman pratiquée dans 30 cas chez l'enfant et les parents a donné les résultats suivants :

Elle fut positive dans 19 cas qui se répartissent ainsi :

Dans 10 cas seulement elle fut positive chez l'enfant porteur de cardiopathie.

Par contre dans 16 cas elle fut positive chez la mère. Ces chiffres montrent que nombreux sont les cas d'hérédo-spécificité où le B. W. reste négatif.

M. de Stéfano tenant compte très judicieusement et des signes cliniques et des antécédents et de la réaction de Wasserman interprète ainsi sa statistique : « Sur 32 cas, nous n'avons vu que 23 cas où l'on puisse admettre en toute sûreté l'existence de l'infection syphilitique, dans quatre cas nous n'avons pu éliminer sûrement cette infection, dans cinq cas la syphilis doit être vraisemblablement écartée ».

La statistique de M. Stéfano souligne le rôle important de la syphilis mais ne permet pas de la considérer comme l'agent exclusif des cardiopathies congénitales.

Dans une étude plus générale sur la syphilis et les dystrophies (1). M. de Stéfano met en relief le rôle important de cette infection et les cardiopathies congénitales apparaissent parmi les dystrophies les plus fréquentes. L'auteur conclut en insistant sur la néces-

(1) *Pédiatria*, 15 janvier 1921.

sité du traitement spécifique prophylactique pendant la grossesse et chez l'enfant porteur de cardiopathie même si son étiologie reste obscure.

Dans leur *Traité des Maladies congénitales du cœur* MM. Laubry et Pezzi étudient le rôle de la syphilis. « La syphilis, écrivent les auteurs, joue un rôle important, mais qui est loin d'être exclusif ; dans plus de la moitié des cas nous n'avons rien trouvé qui put la faire soupçonner et la réaction de Wasserman sur le sujet et les ascendants s'est montré négative ».

L'étiologie de ces cardiopathies où on ne trouve rien demeure bien mystérieuse et, comme le montre M. Laubry, l'hérédo-tuberculose paraît jouer un rôle bien réduit. « D'après Grimbert *Thèse de Paris*, 1911-12, sur plus de 2000 grossesses où la tuberculose était en jeu les dystrophies se montrent d'une extrême rareté.

Nous lisons dans un ouvrage (1) plus récent sous la plume de M. le Pr Nobécourt à propos des cardiopathies congénitales « les maladies infectieuses, les intoxications des parents, la syphilis surtout, ont été incriminés, mais assez souvent on ne trouve aucun facteur pathogénique appréciable ; pour ma part je n'ai rencontré que rarement la syphilis ». M. le Pr Nobécourt rapporte dans ce travail quatre cas intéressants de cardiopathies congénitales pour lesquelles on n'a pu retrouver d'étiologie spécifique.

(1) *Clinique médicale des enfants.*

Par contre les observations publiées par MM. Babonneix et Delarue dans la *Gazette des hôpitaux* du 26 mars 1928, donne toute raison de penser que la syphilis joue un rôle plus important.

Dans les neuf observations « l'influence de l'hérodosyphilis paraît certaine » ; dans cinq observations la syphilis a pu se montrer en pleine activité et les auteurs pensent avec MM. Laubry et Pezzi qu'il peut s'agir là d'hérodosyphilis injectante.

Obs. V. — Malade vue avec le Dr Gougerot (*inédite, MM. BABONNEIX et DELARUE*).

Mme X., 31 ans, vue le 14 octobre 1925. Maladie bleue reconnue de bonne heure. Par ailleurs elle porte sur les téguments de la cuisse gauche, la cicatrice d'un ulcère guéri par injection de 914.

Elle a eu deux enfants l'un né au bout de 7 mois de grossesse et qui n'a vécu que 6 heures et un autre enfant arriéré qui présente un syndrome de Little.

« Celui-ci a été traité par des injections de sulfarsénol et des frictions mercurielles qui ont semblé produire une certaine amélioration ».

L'hérodosyphilis n'est pas toujours aussi virulente dans les autres observations, écrivent les auteurs. « On ne peut mettre en évidence aucun signe d'activité de la maladie » mais il s'agit de malades qui sont nettement des hérodosyphilitiques comme le montrent les antécédents et des stigmates caractéristiques.

La malformation cardiaque apparaît là plutôt comme une dystrophie.

En somme quel que soit le mode d'action de la syphilis elle est en cause dans 100 % des observations de MM. Babonneix et Delarue, mais ces auteurs ont en réalité publié des observations dans lesquelles l'influence de l'hérédo-syphilis paraît certaine (voulant montrer par l'influence de cette étiologie) et n'ont pas présenté une statistique de tous les cas de cardiopathies congénitales quelle qu'en soit l'origine.

Comme on peut en juger d'après les opinions ou statistiques précédemment invoquées, tous les auteurs admettent le rôle important de la syphilis mais sont loin d'être d'accord.

Est-ce parce que dans certains cas l'infection syphilitique remonte trop loin dans l'ascendance et n'a pu être retrouvée (syphilis de 2^e et même de 3^e génération) ?

Il faut alors admettre qu'il restera toujours des cas dont l'étiologie demeurera obscure. C'est donc par de nouvelles statistiques et surtout en faisant la moyenne des chiffres apportés par les différents auteurs, car le facteur personnel est inévitable, qu'on aura des chances de se rapprocher de la vérité.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Ces observations ont été recueillies dans le service de notre maître le Dr Grenet à l'hôpital Bretonneau.

Les enfants qui sont amenés à la consultation le sont pour les maladies les plus diverses : ce ne sont ni spécialement des chétifs, ni des arriérés, ni des nerveux, il est donc permis d'écrire que ces observations ont été prises dans une catégorie de malades qui présentent à l'égard de la syphilis la « neutralité » la plus complète.

Obs. I. — Rétrécissement pulmonaire.

Yvonne B., 15 ans. Salle Labric. Entre le 16 février 1929 à la suite d'un crachement de sang apparu après un choc sur le menton, l'examen n'a révélé aucune lésion de la muqueuse buccale. Ce crachement de sang rouge a été suivi le lendemain du rejet de sang coagulé. Il s'agit vraisemblablement d'une hémoptysie. La malade d'ailleurs a déjà craché du sang.

L'interrogatoire nous apprend que la mère est morte à 37 ans des suites d'une affection pulmonaire contractée par chaud et froid. Le père est disparu. Il y a deux collatéraux bien portants et un frère mort à 20 ans de

phlyisie galopante. La grand-mère maternelle, âgée de 60 ans, présente une affection cardiaque.

Il n'y a pas eu de fausses couche.

La malade est née à terme, a marché à 14 mois, elle a eu dans son enfance la rougeole, la coqueluche et la diphtérie. Il y a un an, elle a été traitée au salicylate de soude pour phénomènes douloureux au niveau de l'épaule droite.

La malade nous dit que, depuis sa naissance, elle souffre du cœur. Elle n'a jamais pu jouer et courir et a toujours présenté de la dyspnée d'effort. Elle se plaint de points de côté fréquents à droite et a été soignée à Debrousse et à Brévannes.

A l'examen on note une cyanose du visage et des extrémités qui s'accroît à l'occasion des repas et de l'effort ; les doigts présentent des déformations hippocratiques très accentuées.

L'examen clinique du cœur fait percevoir un frémissement cataire systolique au niveau du 2^e espace intercostal gauche.

Un souffle systolique extrêmement intense s'entend dans toute la région précordiale, mais il présente son maximum au niveau de l'orifice pulmonaire.

La radioscopie montre un cœur petit présentant l'aspect en goutte, on ne voit pas d'augmentation de l'oreillette gauche ni de saillie de l'arc moyen. Le point G. est normal, il y a un léger arrondissement de la pointe. Pas d'augmentation des cavités droites.

L'examen du foie montre des traces de ventouses scarifiées posées il y a 3 ans, l'organe est légèrement

hypertrophié et son bord inférieur est perceptible sous les fausses côtes.

L'examen pulmonaire ne révèle aucun signe d'infarctus, la respiration est régulière et symétrique sans bruits surajoutés. L'examen radioscopique montre une ombre périscissurale droite avec de fines taches sous la clavicule gauche.

La cuti-réaction à la tuberculine pratiquée à deux reprises différentes a été fortement positive. L'examen de l'expectoration a montré de nombreux B. de K.

L'examen du fond de l'œil a montré un développement exagéré du système nerveux sans cyanose. La réaction de B. W. est négative.

La recherche des signes d'hérédo-syphilis n'en montre aucun qui permette de conclure. L'appendice xyphoïde paraît absent ?

Le diagnostic clinique est celui de rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Obs. 2 (*Maladie de Roger*). — Suzanne R..., 6 ans, mai 1928.

Née à terme, poids de naissance : 3 kilos, nourrie au sein. Un collatéral mort en bas âge de gastro-entérite. Le père et la mère sont bien portants et ne présentent aucun stigmate d'hérédo-spécificité. Pas de fausses-couches.

Les grand parents sont bien portants. La mère polonaise a un frère mort à vingt ans, d'affection pulmonaire et 5 frères morts en bas âge.

La jeune malade, âgée de 6 ans, ne présente aucun

stigmate de spécificité et n'accuse absolument aucun trouble fonctionnel.

C'est incidemment qu'on a découvert un souffle systolique mésocardiaque avec maximum au niveau du 3^e espace intercostal gauche et à propagation transversale.

Le diagnostic clinique est celui de la maladie de Roger.

Obs. 3 (*Cyanose congénitale. Cœur biloculaire*). — André H., 4 mois.

Né à terme, ni frère ni sœur.

L'enfant est cyanosé depuis sa naissance, l'examen du cœur montre un gros souffle systolique à maximum méso-cardiaque.

À la radio on note un gros cœur, un gros ventricule gauche, le point G. est élevé. La réaction de Wassermann est négative chez l'enfant et chez la mère, la cuti-réaction à la tuberculine est négative chez l'enfant.

La lésion cardiaque, vérifiée par nécropsie, montre un cœur à deux cavités.

Autopsie. — Cœur biloculaire : ventricule unique sans aucun vestige de cloisonnement ; oreillette avec ébauche de cloisonnement ; inversion des troncs artériels, l'aorte naissant au devant d'une artère pulmonaire rétrécie dans tout son trajet ; un seul orifice auriculo-ventriculaire du type mitral.

Obs. 4 (*Maladie de Roger*). — Gilbert P..., 4 ans.

Seul enfant. Pas de fausses couches.

Lès parents paraissent bien portants. Arrière-grand-mère morte d'embolie. Arrière-grand oncle mort à vingt ans de maladie de cœur.

Facies ovin.

Pas de troubles fonctionnels.

L'examen du cœur fait percevoir un gros frémissement cataire systolique de siège mésocardiaque et très marqué sur le bord gauche du sternum.

Double souffle systolique et diastolique à renforcement systolique.

La radio montre une saillie très accusée de l'arc moyen. Du côté du crâne on note des hyperostoses internes et externes de l'occipital, le fond de l'œil est normal.

La réaction de Wassermann est négative.

Obs. 5 (*Cyanose congénitale*). — Pel..., 23-6-28. Agé de 10 jours.

Né à terme, poids actuel 2 kg. 870.

Cyanose constatée à la naissance.

Gros souffle de la base propagé dans le dos systolique et diastolique.

Deux sœurs mortes :

L'une qui aurait 6 ans, morte à un mois d'une méningite dont la nature est ignorée.

L'autre, qui aurait quatre ans, est morte de méningite tuberculeuse.

Deux frères bien portants.

Obs. 6. — Ginette M..., 7 ans.

Entre dans le service pour des phénomènes d'hyposystolie : dyspnée, léger œdème des malléoles.

L'enfant est née à terme. Poids de naissance : 3 kilos. Elle a eu la rougeole, la coqueluche. Deux fois par an en moyenne elle présente des crises aiguës de dyspnée.

Pendant les vacances dernières elle s'est particulièrement fatiguée.

Le père est éthylique, est atteint de mal comitial, il présente une réaction de B. W. négative.

La mère ne présente aucun stigmate, on note chez elle un éclat du 2^e bruit aortique légèrement parcheminé et dans la région méso-cardiaque un petit souffle sans propagation.

La jeune malade a un frère né à terme et pesant 2 kg. 500 à sa naissance, celui-ci ne présente aucun stigmate d'hérédospecificité et son cœur est normal.

A l'examen la malade présente un facies légèrement coloré, mais sans cyanose.

On perçoit au niveau du 2^e espace intercostal gauche un frémissement cataire, l'auscultation fait entendre un souffle systolique de même siège, se propageant, en avant dans la région sus-claviculaire gauche, en arrière dans le tiers supérieur de la région latéro-vertébrale gauche avec maximum dans la fosse sus-épineuse.

A la radio l'arc moyen bombe fortement.

Obs. 7 (*Persistance du canal artériel*). — Joseph R..., 8 ans.

Né à terme. Bel enfant, augmente régulièrement de

poids. Dans les antécédents on note des maladies banales de l'enfance, rougeole, scarlatine, oreillons, coqueluche. La mère présente des dents mal plantées, une voûte ogivale, son cœur est normal, ses réflexes tendineux et pupillaires sont normaux, la réaction de B. W. est négative.

Il a une sœur de 6 ans qui présente une voûte ogivale, des implantations dentaires irrégulières et qui n'a pas d'appendice xyphoïde, aucune lésion cardiaque.

A l'examen du jeune malade on constate également une absence d'appendice xyphoïde. Les signes fonctionnels sont assez marqués, essoufflement, tachycardie.

L'examen du cœur fait percevoir un gros frémissement cataire systolo-diastolique au 3^e espace gauche, on entend en outre un gros souffle continu à propagation systolique vers les vaisseaux du cou.

La T. A. est de 14, 5. 5.

L'orthodiagramme montre une augmentation de la masse ventriculaire avec prépondérance à gauche ; une légère dilatation de l'artère pulmonaire, une assez forte dilatation de l'aorte avec battements très amples de ce vaisseau. Le malade a été examiné par M. Laubry qui a porté le diagnostic de persistance du canal artériel.

Obs. 8 (*Cyanose congénitale*). — Robert B..., 19 mois. Salle Parrot.

Entre dans le service au début de septembre pour une cyanose congénitale. Né à terme pesait à sa naissance 2 k. 900.

A l'âge de quatre mois, l'enfant fait des convulsions

qui se sont répétées depuis. Un traitement au sulfar et à l'huile grise a été pratiqué à Lariboisière en raison de la malformation cardiaque.

Hospitalisé depuis 6 mois à Bretonneau, l'enfant y a eu successivement la diphtérie, la rougeole et la varicelle.

A l'examen il présente une coloration pâle et violacée des téguments avec cyanose plus marquée au niveau du visage et des extrémités.

La tête est grosse avec saillie des bosses pariétales, la fontanelle antérieure est encore largement ouverte.

Le ventre est ballonné ; on note un chapelet costal très prononcé, les épiphyses sont assez volumineuses, les tibias présentent des déformations rachitiques. L'enfant est dyspnéique, sa respiration est bruyante.

L'examen du cœur fait percevoir un léger frémissement cataire, on entend au niveau du 2^e espace intercostal gauche un souffle systolique intense sans propagations vers l'aiselle ni la pointe.

L'examen radiographique montre une dilatation des deux cavités droites avec augmentation considérable du diamètre transversal.

La mère est bien portante, elle présente une réaction de Wassermann négative. Elle n'a jamais fait de fausses couches, elle a mis au monde le 23 octobre 1928 une fille qui est née à terme et ne présente aucune malformation. La mère a reçu un traitement par suite de la malformation cardiaque de son premier né, mais non après la naissance du second enfant.

Le grand-père maternel est mort à 56 ans de maladie de cœur.

La mère a deux collatéraux morts en bas-âge. Le père est bien portant, la grand'mère maternelle est morte à 28 ans.

Autopsie.

Cœur arrondi (1).

Communication interventriculaire. Perforation minime de la cloison interauriculaire. Atrésie de l'oreillette gauche, aorte née du ventricule droit.

Artère pulmonaire étroite, terminée en cul-de-sac, sans communication avec les ventricules (absence d'orifice pulmonaire), persistance du canal artériel.

Orifice triscuspide normal mais avec traces d'endocardite récente. Orifice auriculo-ventriculaire gauche petit et muni d'une seule valvule.

Obs 9. (*Maladie de Roger*) — RAYMOND C., 3 ans.

Souffle systolique à siège médiastinal et de propagation transversale. Pas de signes fonctionnels.

Voûte ogivale. Incisives inférieures en formes de canine, bosses frontales prononcées. Retard de la parole.

Surdit   par labyrinthite h  r  do-sp  cifique d'apr  s le sp  cialiste. Ad  nopathie   pitrochl  enne. L'examen oculaire montre des r  flexes pupillaires normaux et une cataracte cong  nitale tr  s vraisemblablement d'origine sp  cifique.

(1, Pi  ce pr  sent  e    la *Soci  t   de P  diatrie*, par le D^r Grenet

La réaction de Wassermann et la cuti-réaction à la tuberculine sont négatives.

Il y a quatre collatéraux.

I. — D'un premier père : Laure et Henri.

Celui-ci présente une voûte très ogivale et un nez un peu élargi à la base.

II. — D'un 2^e père.

1^o Une fausse-couche de 8 mois ;

2^o Raymond qui est le malade en question ;

3^o Une fille bien portante.

Mais il est à noter que la mère a été traitée pendant la dernière grossesse.

Le grand-père maternel et une tante sont morts de tuberculose pulmonaire.

La réaction de Wassermann est négative chez le père, la mère et l'enfant.

Le diagnostic est celui de maladie de Roger.

Obs. 10. (*Cyanose congénitale*) — Jeannine P., 9 mois en juin 27.

Malade depuis sa naissance, vomissements répétés. Respiration difficile. Le père est très suspect de bacillose, il a eu une arthrite coxo-fémorale qui a évolué de façon subaiguë et a été soigné pour une pleurésie gauche. Il ne présente aucun signe de spécificité.

La mère a été soignée il y a 3 ans pour des accidents syphilitiques par des injections d'huile grise, elle présente une large perforation de la cloison nasale d'origine spécifique considérée comme certaine par le Docteur Bloch. Elle présente une voûte ogivale. Les pupilles

sont égales et réagissent bien, pas d'adénopathie, pas d'aortite, les réflexes sont normaux.

Le grand-père maternel a eu deux enfants morts en bas âge d'un premier mariage. D'un second mariage deux autres enfants dont la mère de la petite malade.

L'examen du cœur de l'enfant montre un souffle systolique au foyer de l'artère pulmonaire.

Le diagnostic est celui de rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Obs. 11 (*Maladie mitrale*) (1). — Madeleine P., 13 ans.

Née à terme. Poids de naissance : 2000 gr. environ.

Très difficile à élever. A marché à 2 ans. Elle aurait fait une pleurésie à 8 ans. La mère est bien portante, mais accuse des céphalées fréquentes. Elle présente un ulcère de la face interne de la cheville droite. Le père est mort à 43 ans de néphrite.

Collatéraux très nombreux.

1^{re} grossesse : Marcel, âgé de 25 ans actuellement, né à terme, difficile à élever.

Bien portant et père de deux enfants bien portants.

2^e grossesse ; René, garçon mort à neuf mois d'atropisie ;

3^e grossesse : Raymond, enfant mort à 13 jours de maladie bleue ;

4^e grossesse : Léon, enfant bien portant ;

5^e grossesse : Georges, bien portant.

6^e grossesse : André, mort à 13 jours ;

(1) Déjà présentée à la Soc. de Pédiatrie (Grenet et Delarue).

7^e grossesse : Maurice, bien portant ;

8^e grossesse : Paul, mort à 11 mois, de gangrène de la verge ;

9^e grossesse : Roger, mort à 12 jours de maladie bleue ;

10^e grossesse : Albert, bien portant ;

11^e grossesse : Madeleine, la malade en question, chez qui on aurait constaté les symptômes cardiaques dès le 5^e mois ;

12^e grossesse : Robert, mort à 12 jours de maladie bleue ;

Tous ces enfants sont nés à terme, mais, il y avait une insertion vicieuse du placenta à toutes les grossesses. Le poids de naissance de tous les enfants ne dépassait pas 2 kilog.

A l'examen de la malade on note un front élargi des bosses frontales un peu saillantes. La voûte palatine est très ogivale. On constate une ébauche de sillon transversal sur les incisives médianes supérieures avec usure de la moitié inférieure.

Petits ganglions peu nombreux, bien mobiles dans la région cervicale des deux côtés.

Il n'y a pas d'appendice xyphoïde.

La cuti-réaction est négative.

L'examen du cœur fait percevoir un gros frémissement cataire diastolique au niveau de la pointe suivi d'un petit souffle présystolique à l'auscultation.

Il y a motilité de la partie supérieure de l'espace paravertébral gauche.

La radiographie et l'orthodiagramme montrent une

configuration de sténose mitrale. Le ventricule gauche est normal. Le point G est élevé. On note une saillie de l'oreillette gauche qui atteint la colonne vertébrale en oblique antérieur gauche.

Le diagnostic est celui de rétrécissement mitral.

Obs. 12 (*Rétrécissement aortique*). — Marcelle D., 10 ans.

Père inconnu. Lésions cardiaques découvertes par hasard au cours d'un examen scolaire.

Pas de signes fonctionnels.

Gros souffle systolique très rude s'étendant sur tout l'espace précordial avec maximum au 2^e et 3^e espace intercostal droit.

Petites érosions en sillons des incisives inférieures avec parties coronaires élimées.

Gros tubercule de Carabelli. Pas de voûte ogivale. Nez écrasé et élargi à la base. Absence d'appendice xyphoïde.

Pas d'autres anomalies osseuses. La rate n'est ni palpable ni percutable.

Le Wassermann est positif, le fond de l'œil est normal.

Le diagnostic probable est celui de rétrécissement aortique congénital.

Obs. 13 (1). — Ch... J., six mois et demi, vu le 17 juillet 1927.

Rythme de Duroziez caractéristique. Gros frémissement cataire à renforcement systolique.

(1) GRENET et DELARUE. — Observation communiquée à M Babonneix et déjà publiée par lui.

Respiration bruyante, stertoreuse, avec accès passagers de suffocation.

Hernie inguinale droite avec entérocele. Fontanelle antérieure presque soudée. L'enfant est né à 7 mois et demi de grossesse. Poids à la naissance ; 2450 grammes : gros placenta. La lésion cardiaque a été constatée dès les premiers jours de la vie.

La mère, âgée de 28 ans, est bien portante. Il y a deux ans avortement spontané de deux mois. Réaction de Wasserman partiellement positif chez elle.

L'origine de la syphilis ne peut être déterminée.

Voyons quel est dans les 13 cas précédents le rôle de la syphilis.

Dans les observations 1, 2, 3, la spécificité semble ne jouer aucun rôle ou du moins n'a pas été retrouvée cliniquement :

Il n'y a pas de stigmates, pas d'antécédents, la réaction de Wasserman s'est montrée négative.

Dans les observations 4, 5, 6, 7 et 8 on ne peut affirmer la syphilis sans attribuer aux signes cliniques une valeur qu'ils n'ont pas ; ce sont des cas *douteux*.

En effet les seuls signes trouvés sont :

Dans l'observation 4 une hyperostose interne et externe de l'occipital et un facies ovin, avec réaction de Wasserman négative.

Dans l'observation 5 : deux collatéraux morts en bas-âge de méningite dont l'une a été reconnue tuberculeuse.

Dans l'observation 6 : le père est atteint de mal comi-

tial avec B. W. négatif, aortite possible chez la mère.

Dans l'observation 7, la mère présente quelques stigmates d'hérédos-spécificité avec réaction de W. négative.

Dans l'observation 8 : l'enfant a eu des convulsions et présentait des déformations rachitiques très prononcées (rachitisme cranien) avec W. négatif.

Dans les cinq dernières observations la syphilis paraît cliniquement certaine.

Dans l'observation 9 : surdité par labyrinthite spécifique et cataracte congénitale.

Dans l'observation 10 : la mère a été soignée pour une syphilis en activité.

Dans l'observation 11 : nombreux collatéraux morts en bas-âge dont deux de maladie bleue.

Dans l'observation 12 : stigmates d'hérédos-spécificité avec Wassermann ++.

Dans l'observation 13 : gros placenta ; Wassermann partiellement positif chez la mère.

Il est à noter que le B. W. n'a été positif que dans un seul des cinq cas.

En résumé dans ces 13 cas observés il s'en trouve 5 avec syphilis certaine, 5 douteux et 3 où l'on n'a pas trouvé de syphilis.

Si l'on met ce diagnostic étiologique en regard du diagnostic de la cardiopathie congénitale on a :

1° dans les cas sans syphilis : un rétrécissement de l'artère pulmonaire, une maladie de Roger, une cyanose congénitale avec cœur biloculaire ;

2° dans les cas douteux : une maladie de Roger, trois

rétrécissements de l'artère pulmonaire dont l'un avec persistance du trou de Botal, une persistance du canal artériel ;

3° dans les cas certains : une maladie de Roger, un rétrécissement de l'artère pulmonaire, deux rétrécissements mitraux, un rétrécissement aortique.

Il est donc bien difficile de dire si la syphilis a une prédilection pour l'une de ces formes de malformation.

Quant au mode d'action de la syphilis les observations précédentes montrent d'une part que l'infection remonte souvent à une ou deux générations peut-être davantage, d'autre part que les malades en question ne présentaient guère de lésions en activité.

Nous nous sommes efforcé, en interprétant cette statistique, de rester près des faits comme le doit un bon clinicien, estimant que ce serait ambition dangereuse de notre part d'aller au devant d'une interprétation étiologique plus audacieuse.

CONCLUSIONS

I. — La syphilis, maladie dystrophiante, doit être recherchée à l'origine de toutes les malformations cardiaques congénitales, comme dans toutes les dystrophies. Mais il existe peu de statistiques qui permettent d'établir avec quelle fréquence elle se retrouve en pareil cas. On ne peut pas faire état des observations isolées, dans lesquelles l'enquête étiologique manque bien souvent.

II. — De l'avis de tous les auteurs le rôle de la syphilis est important, mais il existe de notables écarts entre les chiffres publiés. Le désaccord entre les statistiques tient d'une part aux cas observés (tel médecin qui voit surtout des hérédo-spécifiques trouvera forcément une proportion considérable de syphilis à l'origine des cardiopathies) et d'autre part à l'interprétation des faits : il y a en effet toute une série de cas douteux qui peuvent être classés différemment selon que l'on attribue plus ou moins d'importance à tel ou tel stigmate dystrophique.

III. — La recherche de la syphilis dans les cardiopathies congénitales se fera par tous les moyens d'investigation :

Recherche des antécédents, examen clinique, examen de laboratoire.

Il reste des cas cependant où la syphilis ne peut être dépistée.

IV. — Les malades que nous avons observés se présentaient à l'hôpital pour des troubles variés : tantôt pour leur lésion cardiaque et tantôt pour une autre affection, la cardiopathie était alors une découverte d'examen.

Ils n'appartenaient à aucune catégorie spéciale, nous nous trouvions donc dans de bonnes conditions pour étudier la fréquence de la syphilis, chez des sujets porteurs de cardiopathies congénitales.

V. — Sur 13 cas, nous trouvons la syphilis certaine dans 5 cas, probable dans 5 cas. Il reste 3 cas dans lesquels rien ne permet de la soupçonner.

Ces faits semblent montrer que le rôle de l'hérédosyphilis est considérable (au moins la moitié des cas) mais non exclusif.

Il semble important de poursuivre systématiquement cette recherche pour arriver à des conclusions fermes.

VI. — Il n'y a pas de malformation cardiaque qui soit spéciale à l'hérédosyphilis, d'autre part toutes les malformations cardiaques peuvent reconnaître cette étiologie.

BIBLIOGRAPHIE

ABBADIE DE BARRAU. — Revue générale des malformations congénitales du cœur (*Thèse de Montpellier*, 1902-1903).

APERT. — Les affections congénitales du cœur (*Bulletin méd.*, Paris 1919).

BABONNEIX. — *Gazette des hôpitaux*, 1913.

BABONNEIX et DELARUE. — Lésions cardiaques en rapport avec l'hérédosyphilis (*Gazette des hôpitaux*, 26-3-1928).

BRICOUT. — Syphilis du cœur (*Thèse de Paris*, 1911-1912).

CHAUFFARD. — R. M. et syphilis héréditaire (*Bulletin méd.*, Paris 1912).

DEBRÉ, CORDEY, OLIVIER. — Hérité similaire d'une cardiopathie congénitale (*Bulletin et mémoire, Société de médecine*, 1923).

DEVRAIGNE. — Syphilis héréditaire larvée (*Rapport à la conférence de la syphilis héréditaire*, octobre 1925).

DUFOUR (Henri). — Lésions orificielles endocarditiques d'origine spécifique (*Revue médicale française*, Paris, 1926).

DUVIVIER. — Rapport du R. M. pur avec l'hérédosyphilis (*Thèse médecine*, 1899-1900).

André CLERCY. — De la syphilis du cœur (*Thèse Paris*, 1911-1912).

DEGUY. — *Thèse Paris*, 1899-1900).

GIRAULT et TISSIER. — Malformations cardiaques (*Bulletin de la Société d'obstétrique de Paris*).

GRENET. — Syphilis cause probable de la maladie mitrale (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, octobre 1926).

GRENET et PELISSIER. — Syphilis de 2^e génération (*Annales de médecine*, décembre 1926).

GRIMBERT. — *Thèse de Paris*, 1911-1912.

HUTINEL et STÉVENIN — Syphilis héréditaire et dystrophies (*Archives de médecine enfants*, Paris 1920).

HOCH (Charles). — De la présence du tréponème dans le sperme.

LEBOUT (Louis). — Quelques aspects cliniques de l'hérédosyphilis (*Thèse Paris*).

LAUBRY et PEZZI. — *Traité maladies congénitales du cœur*, Paris 1926.

LANDOUZY LÖEDERICH. — *Presse médicale*, 18 octobre 1911.

LANDOUZY et TROISIER. — *Bulletin académie de médecine*, Paris novembre 1907.

LENOBLE. — Cinq nouveaux cas de maladies congénitales du cœur (*Annales de médecine*, Paris 1919).

LÉVY-FRAENKEL. — *Thèse de Paris*, 1919.

MARFAN. — Diagnostic de la syphilis congénitale des nouveau-nés et des nourrissons (*Presse médicale*, 1922).

MARFAN. — Signes cliniques de probabilité, la réaction de Wassermann (*Presse médicale*, mai 1923).

NOBÉCOURT. — *Journal de médecine de Paris*, 1913.

NOBÉCOURT. — Cardiopathies de l'enfance.

PINARD. — Double lésion aortique chez un hérédosyphilitique (*Bull. Soc. franç. dermat. et syph.*, Paris, 1924).

JEANTET (René) — Syphilis de l'endocarde, Paris, 1927.

PROSPER. — *Thèse de Paris*, 1920-1921.

DÉ STÉFANO. — Cardiopatie congenite e sifilide ereditaria (*Pédiatria*, 1^{er} novembre 1920).

DE STÉFANO. — Contributo allo studio del rapporto etologico pro anomalie congenite e sifilide eridataria (*Pédiatria*, 15 janvier 1921).

L. TIXIER. — Valeur de la réaction de W en clinique infantile (*Revue médicale française*, novembre 1920).

GAUCHER. — Des lésions viscérales de l'hérédosyphilis tertiaire (*Progrès médic.*, 1912).

GUYONNAUD. — Syphilis du cœur (*Thèse Paris*, 1910).

Paul LEFEBVRE. — La réactivation biologique de la réaction de B. W. (*Thèse Paris*, Arnette, éditeur).

RUDAUX et MONTLAUR. — Syphilis héréditaire et gestation (*Hôpital*, février 1927).

MARTAGO GESTEIRA. — *Revue française de Pédiatrie*, novembre 1927.

1929 Saint-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC.
